

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1933

THÈSE

N° 584

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre DAUPHIN

Né le 21 mai 1908, à Paris
Ancien élève à l'École du Service de Santé militaire
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

LES
DERMATOMYOMES
A TOPOGRAPHIE SYSTÉMATISÉE

Président : M. GOUGEROT, *Professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1933

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1933

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre DAUPHIN

Né le 21 mai 1908, à Paris

Ancien élève à l'École du Service de Santé militaire

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

LES

DERMATOMYOMES

A TOPOGRAPHIE SYSTÉMATISÉE

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1933

DOYEN... M ROUSSY

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.....	PROUST.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	DESGREZ.
Bactériologie	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.....	CLERC.
Pathologie chirurgicale.....	MARION
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	Maurice VILLARET.
	CARNOT.
Clinique médicale.....	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULLET
Clinique des maladies des enfants.....	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale...	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	LENORMANT.
Clinique chirurgicale.....	CUNEO.
	GRÉGOIRE.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique.....	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.....	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.....	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale.....	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose.....	Léon BERNARD
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire.....	MAUCLAIRE.
	MULON.
	VERNE



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE.. Neurologie et Psychiatrie.
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.)... Pathologie médicale.
 BROcq Pathologie chirurgicale.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CADENAT Pathologie chirurgicale.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHAILLEY-BERT . Physiologie.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 DONZELOT Pathologie médicale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FEY Urologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELLIER ... Pathologie chirurgicale.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GIROUD Histologie.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 HUTINEL Pathologie médicale.
 JOANNON Hygiène.

MM.

LABBÉ (Henri) . Chimie biologique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LÉVY-VALENSI. Neuro-psychiatrie.
 LIAN Pathologie médicale.
 MONDOR Pathologie chirurgicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOURE Pathologie chirurgicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 OLIVIER Anatomie.
 PIÉDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUÉNU Pathologie chirurgicale.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉZARY Dermatologie et Syphili-
 graphie.
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale
 et comparée.
 VALLERY-RADOT (Pasteur). Pathologie
 médicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.
 VELTER Ophtalmologie.
 VIGNES Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

LEQUEUX Obstétrique.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.

MM.

RETTERER Histologie
 ZIMMERN Physique

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.	MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	SCHWARTZ ...	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	LE LORIER	Clinique obstétricale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	LÉVY-SOLAL ..	Clinique obstétricale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.
HEITZ-BOYER .	Clinique chirurgicale.	GUÉNIOT	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les muti- lés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A MA GRAND'MÈRE

A MES FRÈRES JEAN ET RÉMI DAUPHIN

A TOUS LES MIENS, A MES AMIS

AU PROFESSEUR GOUGEROT

*Qui nous a fait le grand honneur d'ac-
cepter la présidence de cette thèse*

AU DOCTEUR LOUSTE

Dans le service duquel nous avons travaillé cette thèse et qui toujours fait preuve à notre égard d'une grande bienveillance.

AU DOCTEUR LÉVY-FRANCKEL

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et qui nous a constamment guidé avec une bienveillance éclairée dont nous lui sommes particulièrement reconnaissant.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage :

PROFESSEUR CARNOT

PROFESSEUR DELBET

DOCTEUR AUBERTIN

DOCTEUR LAUNAY

Externat :

DOCTEUR BAUMGARTNER

PROFESSEUR CARNOT

PROFESSEUR BRINDEAU

DOCTEUR LOUSTE

A MES MAITRES DU VAL-DE-GRACE

LES DERMATOMYOMES

A TOPOGRAPHIE SYSTÉMATISÉE

PREMIÈRE PARTIE

I

INTRODUCTION

Avant de commencer ce travail nous tenons à remercier le Dr Louste dans le service duquel nous avons travaillé et qui a toujours fait preuve à notre égard d'une bienveillance particulière.

Nous remercions également le Dr Lévy-Franckel, assistant du service qui nous a inspiré cette thèse et qui nous a constamment guidé avec un discernement éclairé. Nous tenons à lui exprimer ici toute notre reconnaissance. C'est avec lui en effet que nous eûmes l'occasion d'examiner deux cas de dermatomyomes à topographie systémasisée et c'est sous son impulsion que nous recherchâmes dans la littérature des cas se rapprochant des nôtres par leur topographie. Nous eûmes la bonne fortune d'en trouver et c'est ce point qui constitue la partie la plus ori-

ginale de notre thèse. Mais avant d'arriver à cette étude sur la systématisation des myomes nous avons jugé opportun de faire un travail d'ensemble de cette affection qui a été l'objet de publications récentes mais disséminées dans la littérature française et étrangère.

Nous nous sommes limité dans ce travail, à l'étude des myomes cutanés multiples disséminés, c'est-à-dire à la forme éruptive des tumeurs musculaires cutanées.

Nous avons volontairement laissé de côté les myomes dartoïques décrits par Virchow, Forster, Challard, Besnier et siégeant en un point de la peau correspondant à une zone dartoïque, c'est-à-dire scrotum, grandes lèvres, aréoles des seins, etc.

Nous avons également passé sous silence les myomes dits myomes sous-cutanés, décrits en 1924 par Soupault et Mlle Pommay et répartis au hasard sous forme de tumeurs uniques ou peu nombreuses, de la taille d'une noisette environ.

Ces deux dernières variétés de myomes cutanés se distinguent nettement des myomes disséminés par leur aspect clinique qui est celui d'une tumeur et non celui d'une éruption plus ou moins généralisée.

Enfin au point de vue terminologique nous avons utilisé indifféremment les termes de dermatomyome préconisé par Besnier et ceux de myomes disséminés ou léiomyomes multiples qui sont peut-être plus usités surtout en Angleterre et en Allemagne.

HISTORIQUE

L'historique complet de cette maladie ne serait qu'une longue et fastidieuse énumération de tous les auteurs qui ont publié à ce sujet. Nous nous contenterons donc d'essayer d'en dégager les grandes lignes pour donner au lecteur une idée d'ensemble de la question,

C'est Virchow qui, en 1854, au cours d'une étude générale sur les tumeurs musculaires, créa le terme de myome et consacra un court chapitre aux myomes de la peau. Il n'en connaissait d'ailleurs que les formes développées aux dépens du dartos. Il en fit un examen histologique et les trouva constituées par du tissu conjonctif et du tissu musculaire.

Forster en 1858 publie également un cas de léiomyome, tumeur unique développée sur le scrotum et toujours constituée par du tissu dartoïque.

Ces cas ne nous intéressent pas directement puisqu'ils se rapportent aux myomes dartoïques qui ne font pas partie de notre étude. Nous les avons cités pour la bonne forme, car ce sont les premiers où il est question des tumeurs musculaires de la peau.

La même année que Forster en Allemagne, Verneuil en France montrait à la Société anatomique des lambeaux de peau pris sur un sujet, destiné aux dissections de l'école pratique qui présentait une innombrable quantité de tumeurs cutanées. L'examen histologique révéla leur nature musculaire lisse, mais Verneuil observa de plus sur les coupes des fibres semblables à celles du muscle cardiaque, ce qui est inattendu et vraisemblablement imputable à une technique insuffisamment perfectionnée. Cette relation, qui n'était d'ailleurs pas une observation, mais seulement un compte rendu anatomo-pathologique tomba dans l'oubli, et c'est Besnier qui, en 1880, l'exhuma et en montra l'intérêt.

En 1863, Virchow fait une nouvelle leçon sur les myomes, il parle de la localisation cutanée, rappelle son observation et celle de Forster et il ajoute que pour lui, les myomes de la peau apparaissent nécessairement sur une région doublée dans la profondeur d'une couche dartoïque, ce qui est manifestement faux comme en témoignera dix sept ans plus tard le cas de Besnier qui écrivit en 1880, dans les *Annales de dermatologie* un article très complet et, d'emblée presque définitif. C'est là, véritablement l'article princeps, l'article crucial et depuis on a ajouté relativement peu de chose à la question. Besnier y donne l'observation d'une malade et décrit avec précision l'aspect clinique des tumeurs, leur topographie, les troubles fonctionnels qu'elles entraînent. L'examen histologique fait par Balzer complète cette observation

de dermatomyome ou léiomyomes disséminés qui sont de ce fait nettement individualisés et acquièrent une place bien déterminée dans la nosologie des maladies de la peau. Besnier termine son article en proposant une première classification des tumeurs musculaires de la peau. Il en distingue deux catégories.

La première dans laquelle rentre son cas et qu'il étiquette dermatomyome ou liomyomes multiples disséminés siégeant indifféremment sur toutes les régions du corps et revêtant l'aspect d'une éruption de papules.

La deuxième dans laquelle rentrent les cas de Virchow, Forster et Challard en France et qu'il étiquette myomes dartoïques, siégeant exclusivement, sur les régions doublées d'une couche dartoïque et généralement représentés par une tumeur unique.

Cette étude si nette donnant une place si bien définie à des tumeurs jusque-là mal connues éveilla l'attention des observateurs, et, dès l'année suivante, en 1881, Arnozan et Vaillard dans le *Journal de médecine de Bordeaux* en rapportèrent un autre cas dans une observation également très complète où ils précisèrent avec beaucoup de soin les troubles fonctionnels ressentis par leur malade. Ils expérimentèrent même sur les tumeurs, se rendirent compte de leur contractilité, ce qui leur permit de donner une interprétation pathogénique de la douleur.

La même année Brigidi et Marcacci rapportèrent un quatrième cas où ils signalent des phénomènes pré-éruptifs qui ne furent vus depuis que très rare-

ment et sous une forme différente. De plus, ils affirment que l'examen microscopique de leur coupe leur montra que les tumeurs tiraient leur origine de la tunique musculaire des artères ; ce qui explique, disent-ils, l'œdème pré-éruptif dû à une circulation ralentie dans des vaisseaux malades.

C'est la mise en évidence de cette origine qui décida Babes en 1889 à donner à Leipzig dans le *Handbuch der Hautkrankheiten* une nouvelle classification des myomes basée exclusivement sur l'anatomie pathologique ; il distingue :

- I. Les myomes développés dans la paroi vasculaire par prolifération de ces éléments musculaires (angiomyomata cutis). Ces tumeurs sont habituellement circonscrites, solitaires et situées dans la profondeur.
- II. Les myomes constitués par l'hyperplasie des muscles redresseurs des poils :
 - a) faisant partie des tumeurs vasculaires,
 - b) formant des tumeurs multiples.
- III. Néoplasmes développés dans la couche musculaire profonde de la peau (myomes dartoïques de Besnier) :
 - a) diffus, sous forme d'éléphantiasis lymphangiectasique et de pachydermie myomateuse ;
 - b) circonscrits : ces derniers sont polypeux, télangiectasiques, multiples et douloureux dans ce dernier cas,

IV. Les myomes pénétrés secondairement dans la peau ou développés aux dépens de bourgeons détachés.

Cette classification, théoriquement idéale puisque basée sur l'anatomie pathologique, est en réalité inutilisable au point de vue clinique car il est impossible de présumer l'origine d'une tumeur sur son simple examen. De plus, elle se montrera en défaut, même au point de vue de l'histologie quand on aura montré que sur un cas donné l'origine des papules peut être multiple. Enfin elle est incomplète puisqu'elle ne mentionne pas l'origine aux dépens des muscles péri-sébacés. Aussi, à tous points de vue, la classification de Besnier, volontairement simple est-elle, préférable. Encore faut-il y ajouter les myomes sous-cutanés qui correspondent au quatrième groupe des myomes de la classification de Babes.

En 1885 Besnier reprend l'étude de sa maladie dont il a l'occasion de faire l'autopsie. Il précise l'évolution de l'éruption dont les éléments ont augmenté de nombre et un peu de taille sans jamais perdre leurs caractères particuliers.

En 1890, Karl Hess et Jadassohn publient chacun un cas et concluent respectivement après l'examen des coupes ; le premier, que les tumeurs se développent aux dépens de la tunique musculaire des vaisseaux, le second aux dépens des arrecteurs des poils.

A partir de cette date la maladie est bien connue et ce ne sera plus qu'une longue suite de publications

dont les plus nombreuses sont faites en Angleterre, en Allemagne et enfin en France. Tous ces articles se ressemblent assez pour qu'il ne soit pas nécessaire de les signaler tous. Nous renvoyons à la bibliographie pour ceux qui seraient désireux de les retrouver, et nous ne mentionnerons que ceux qui apportent un élément nouveau à l'histoire des dermatomyomes.

Dore en 1902 rapporte dans le *British Journal of Dermatology* le cas d'une femme de 29 ans dont le père avait déjà fait l'objet d'une communication de Morris en 1901. L'un et l'autre étaient atteints d'une éruption de myomes disséminés, à localisation différente d'ailleurs ; mais ce fait n'en est pas moins intéressant, car il montre dans une certaine mesure la possibilité d'une hérédité, hypothèse qui recevra en 1929 et en 1930 un nouveau soutien. Corsi et Hopkins publient en effet à ces deux dates chacun un cas de myomes remontant à la naissance. Evidemment ces observations sont loin d'être des preuves définitives de l'hérédité des myomes mais c'est tout de même un point qui, joint aux éruptions à topographie systématisée permet de classer les myomes parmi les nævi cutanés.

Beatty en Whitefield en 1907, et Sequiera en 1914 publient chacun un cas à disposition nettement nerveuse. Dans le premier il s'agit d'une éruption unilatérale sur le front, symétrique sur le tronc. Dans la deuxième éruption unilatérale sur le visage dont la disposition reproduit exactement le trajet du nerf sus-orbitaire et dans le troisième enfin : éruption

unilatérale sur le visage limitée en dedans sur le nez et sur le front, exactement par la ligne médiane. Ces cas, les premiers en date, ne sont pas les seuls ; de nouvelles observations, également démonstratives, seront publiées ultérieurement, notamment par Kretzner en 1911, Zinsser en 1919, Dobrourawoff en 1929. Tous ces cas particulièrement nets joints aux deux observations publiées dans le service par M. le Dr Louste et Lévy-Franckel montrent d'une façon indiscutable la possibilité pour les myomes disséminés de s'organiser suivant les trajets nerveux.

Au point de vue de l'anatomie pathologique, il faut signaler le beau travail de Gans qui, en 1928, dans son *Traité de l'histologie des maladies de la peau* fit une étude très approfondie des aspects microscopiques des coupes et conclua, entre autres, que les tumeurs pouvaient tirer leur origine tantôt des muscles horripilateurs ou sébacés, tantôt de la tunique musculaire des vaisseaux. Tout le monde put enfin être d'accord sur cette question épineuse pour laquelle chacun apportait une solution exclusive.

Plus près de nous enfin Louste et Lévy-Franckel en 1932 et 1933, Gougerot en 1930, Photinos en 1932 faisaient de nouvelles communications dans le *Bulletin de la Société française de Dermatologie*. Chacun de ces articles apportait un fait nouveau, une appréciation plus exacte des aspects histologiques que des techniques sans cesse perfectionnées permettaient de mieux connaître. Aussi, devant la

diversité des articles disséminés dans toutes les revues françaises et étrangères nous a-t-il paru intéressant de faire un travail d'ensemble, un travail récapitulatif qui dégage l'essentiel de toutes ces publications.

Nous avons fait suivre cette vue d'ensemble d'une deuxième partie où nous nous sommes efforcé de montrer la possibilité de dispositions systématisées qui, avec les cas remontant à la naissance, semble devoir faire ranger les dermatomyomes dans le vaste cadre des nævi.

III

ÉTUDE CLINIQUE

Étiologie.

Au point de vue de l'étiologie, nous n'avons aucun renseignement précis. On peut cependant dire avec certitude que c'est une dermatose rare puisque le Congrès dermatologique allemand en relève 65 cas en 1927. Depuis cette époque nous avons pu en retrouver 20 cas dans la littérature, ce qui porte leur nombre à 85 environ, probablement un peu plus. Elle survient à tous les âges, Bruger l'a vue sur un nourrisson de 7 mois dont le myome remontait à la naissance. Pacini en a observé un cas chez une fillette de 14 mois. Corsi et Hopkins en citent également chacun un cas remontant à la naissance. D'ordinaire, cependant, elle apparaît chez des sujets plus âgés, mais n'est nullement l'apanage de la vieillesse, comme on l'a longtemps pensé. On en a observé à 3, 4, 16, 18, 25, 26, 32, 43, 54, 57 et 60 ans. Sans qu'il soit possible d'indiquer un âge optimum, on peut tout de même dire que le maximum des cas est situé entre 30 et 60 ans.

Si l'on en croit le Congrès dermatologique de Berlin les hommes seraient plus souvent atteints que les femmes : 41 chez l'homme contre 27 chez la femme. On admet généralement cette proportion, mais on en sent tout l'arbitraire, car une statistique basée sur un aussi petit nombre de cas n'est évidemment pas définitive.

Nous avons déjà entrevu ce qu'il fallait penser de l'hérédité, il n'existe qu'un seul cas où le père et la fille étaient atteints de la même affection. Est ce une coïncidence ? Il est impossible de conclure, Personnellement et parce que pour d'autres raisons nous considérons les myomes comme des nævi, nous pensons que l'hérédité peut jouer un grand rôle, ici, comme dans toutes les tumeurs næviques, mais cet unique cas n'est pas une preuve bien convaincante.

Dans les antécédents du malade on relève parfois la scrofule (Jadassohn), la syphilis (Neumann), le diabète (Wolter), la tuberculose pulmonaire (Besnier). Mais ces maladies sont trop fréquentes, et les malades observés trop rares pour qu'on en puisse tirer une conclusion, si timide soit-elle. D'ailleurs, la plupart des malades n'ont rien dans leurs antécédents et l'affection est cliniquement primitive.

Nous voyons donc que nos connaissances sur l'étiologie sont très réduites. A peine peut-on retenir que les hommes sont plus souvent atteints que les femmes et que l'enfance et l'adolescence en sont le plus souvent exempts.

Signes physiques.

L'étude clinique, elle, va nous apporter des éléments plus certains. D'abord : comment commence l'éruption ? Le fait est très difficile à préciser, car elle apparaît progressivement, très lentement, et les premiers stades passent généralement inaperçus. Le début peut aussi, comme dans la plupart des cas, remonter à plusieurs années et le malade ne conserve plus des premiers aspects qu'un souvenir estompé et lointain.

F. Dietel dans l'article qu'il a écrit dans le nouveau traité de Jadassohn mentionne des phénomènes pré-éruptifs que nous avons retrouvés dans quelques observations, notamment dans celle de Brigidi et Marcacci où l'éruption fut précédée de gros œdèmes, non douloureux, là où devaient plus tard apparaître les papules. Les auteurs Italiens qui pensaient que les papules tiraient leur origine de la tunique musculaire des vaisseaux expliquaient cet œdème en disant que les vaisseaux déjà malades laissaient transsuder le sérum dans le tissu cellulaire ; mais ceci est bien sujet à caution.

Hardaway mentionne également des douleurs paroxystique survenues avant l'apparition des éléments et sur la même zone. Kendal P. Frost signale des douleurs du même genre, paroxystiques également, mais devenant progressivement plus intenses jusqu'à devenir excruciantes. C'est à ce moment,

nous dit-il, que l'aspect de la peau changea et que les papules apparurent. F. Dietel parle également de prurit et d'urticaire pré-éruptifs, mais dans ce dernier cas il ne s'agit probablement que d'une coïncidence, étant donné le grand nombre de personnes qui font de l'urticaire pour la moindre cause. Enfin pour être complet nous citons Dobrourawoff qui rapporte le cas d'un paysan de 34 ans qui, deux semaines après un traumatisme sur le bras vit apparaître sur l'épaule correspondante quelques éléments qui depuis ce moment augmentèrent en nombre et en volume jusqu'à constituer une éruption typique de myomes disséminés. La vaccination agit peut-être dans le même sens que le traumatisme. Elle est assez fréquemment à l'origine des myomes solitaires, Phé-lisse en rapporte plusieurs cas dans sa thèse, et elle peut également déclencher l'éruption des myomes disséminés comme le mentionne Jadassohn dans un de ses cas et Corsi dans un autre où elle ne fit que provoquer une extension considérable d'une éruption datant de la naissance.

Que ces phénomènes pré-éruptifs soient réels ou non, les premiers éléments apparaissent. A ce stade la coloration de la peau n'est pas changée. L'épiderme est très peu ou même pas du tout soulevé par un petit nodule qui se développe au-dessous de lui et dont l'existence ne devient évidente que lorsqu'on le pince entre les doigts. On sent alors un petit grain de plomb, ou une lentille enchassée dans le derme, de consistance ferme, mobile, sur les plans profonds,

immobile par rapport à la peau. Ce qui peut s'expliquer dans les cas développés aux dépens des arrecteurs des poils où la tumeur est nécessairement fixée à la peau par leur intermédiaire. Peu à peu, très lentement, d'autres nodules apparaissent dans le voisinage du premier et, tandis que les plus anciens forment une petite élevation rosée et ferme d'autres, plus jeunes, continuent à naître dans la même région pour constituer l'éruption typique. Mais ce qui frappe au cours de cette première phase, comme dans les autres d'ailleurs, c'est la lenteur de l'évolution. De nouveaux nodules apparaissent constamment mais très progressivement et très lentement. D'autres territoires peuvent être envahis de la même façon que le premier, mais c'est au bout d'un laps de temps prolongé : 2, 3, 5, 10 ans que l'éruption est définitivement constituée avec tous ses caractères.

L'élément constitutif en est la petite papule cutanée qui révèle la présence du myome sous-jacent. Ces saillies sont de dimensions et d'aspect différents suivant leur âge. Les plus jeunes correspondent le plus souvent à la description que nous en avons donnée à la période de début. C'est-à-dire qu'elles revêtent l'aspect de petits grains enchassés dans le derme, sans modification de la coloration de l'épiderme et perceptibles seulement à la palpation, il n'y a pas de surélévation de la peau, c'est là leur allure habituelle. Parfois, mais le fait est rare, il n'est guère mentionné que par Brigidi et Marcatci, elles auraient l'aspect de plaques rouges plus ou moins régulièrement dessi-

nées sur lesquelles apparaîtraient les papules typiques.

Les saillies plus âgées, celles qui constituent la plus grande partie de l'éruption, sont des papules nettement saillantes au-dessus de la surface de la peau. Elles ont à l'inspection le volume d'une lentille environ, leur coloration plus ou moins foncée est toujours nette à ce moment; elle va du rose tendre au rouge, rouge sombre, rouge lie de vin même. Leurs contours sont arrondis, ovalaires, généralement très nets et séparant bien la tumeur de la peau saine; sauf cependant dans les placards où les éléments sont très confluent et où le placard tout entier prend cette coloration rouge. La peau qui les recouvre est tendue par le myome qui la refoule, aussi est-elle brillante, lisse et amincie, ce qui lui donne un aspect transparent souvent signalé. Mais, jamais, si longue que soit l'évolution, on n'a vu d'ulcération à son niveau. Malgré la minceur de la peau visible à l'œil nu et confirmée au microscope : la tumeur refoule, mais n'a jamais tendance à ulcérer.

Enfin les éléments les plus âgés sont aussi les plus volumineux, ils sont gros comme un pois environ, peuvent se pédiculiser mais n'atteignent jamais les dimensions du myome solitaire dartoïque qui est couramment de la taille d'une amande ou même d'une mandarine. Les caractères de ces éléments plus âgés sont les mêmes que ceux de leurs voisins, à cela près cependant que leur coloration plus sombre se nuance volontiers de chamois, jaune clair ou jaune-ocre,

coloration qui persistera à la vitro-pression tandis que la teinte rose ou rouge disparaît tout à fait dans ces conditions, pour reparaître aussitôt, dès que la pression cesse. Divers auteurs signalent que parfois la papule est centrée par un poil, ce qui serait en faveur d'une origine aux dépens des muscles horripilateurs. Mais ce détail est très rarement signalé et en réalité les poils poussent normalement à leur surface, sauf au niveau des plus gros, où leur disparition est probablement due au frottement des vêtements. Leur consistance est ferme, élastique, presque cartilagineuse et on se rend compte en les pinçant entre deux doigts qu'ils sont plus gros que ne le faisait prévoir l'inspection. Ils sont toujours bien mobiles sur les plans sous-jacents. En revanche quand ils sont agglomérés à côté les uns des autres, ils ne sont pas mobiles entre eux et on pressent déjà sur ce seul examen clinique que, lorsqu'ils sont très rapprochés de nombreux faisceaux musculaires passent de l'un à l'autre et les fixent entre eux. Si on pince la peau, en faisant un large pli au niveau d'un placard où la répartition des éléments est très dense, elle paraît épaissie, très ferme, presque pachydermique, ce qui peut être dû à l'agglomération très serrée des nodules qui infiltrent toute la peau sur une certaine épaisseur.

La sudation est normale ou exagérée surtout au moment des crises douloureuses paroxystiques. Les sensibilités au tact, au froid, au chaud, à la douleur, sont conservées.

Les éléments peuvent être isolés, dispersés loin les uns des autres. mais le plus souvent ils sont agglomérés en placards et c'est véritablement cette disposition en placards qui frappe d'emblée quand on examine un malade atteint de cette affection. La densité des éléments à la surface du placard est très variable, tantôt ils sont absolument confluent, ne laissant pour ainsi dire pas de peau saine entre eux, à tel point qu'on peut en compter cinq ou six par centimètre carré ; tantôt beaucoup moins rapprochés : un par centimètre carré ou même moins. Généralement la densité est sensiblement la même sur toute la surface au placard. Fréquemment les papules sont disposées les unes à la suite des autres en chapelet et comme plusieurs lignes sont souvent les unes derrière les autres, le placard a un aspect gaufré ou en dunes qui a été vu par beaucoup d'auteurs, notamment par Frost, Gênois, Pringle, O. S. Ormsby, Gougerot, etc. ; c'est là un aspect très fréquent. Le placard est de dimensions très variables, allant de la taille d'une pièce de quarante sous à celle d'une main étalée, parfois même assez grand pour recouvrir la face antérieure de toute une cuisse.

Il est mal limité. La transition avec la peau saine se faisant par gradations insensibles, les éléments diminuent progressivement de densité à mesure qu'on s'éloigne du centre. Les contours sont donc généralement flous, s'effritant à la périphérie sauf dans le cas de Beatty et Sequiera, où la ligne médiane du visage marquait une ligne de démarcation nette avec la peau saine du côté

opposé. La forme en est très variable. Souvent ovalaire sur les membres nous verrons plus loin que bien qu'apparemment irrégulière elle est quelquefois régie par le trajet d'un nerf sous-cutané. La répartition des placards à la surface du corps est également variable. D'après les 65 cas que nous avons pu retrouver dans la littérature, les régions les plus souvent atteintes sont, par ordre de fréquence décroissante : les bras et les épaules, le visage, les membres inférieurs et le dos, la poitrine, le ventre. Seules la paume des mains et la plante des pieds en sont toujours exempts, ce qui est en faveur de l'origine aux dépens des muscles horripilateurs. Nous verrons, là aussi, que la répartition des placards sur le corps, bien qu'elle échappe le plus souvent à toute règle est quelquefois nettement systématisée, réalisant des topographies symétriques, ou, au contraire, n'envahissant qu'une moitié du corps.

Signes fonctionnels.

Ils sont uniquement constitués par la douleur. C'est là un signe presque constant, un des meilleurs pour le diagnostic. Tous les auteurs le signalent et y insistent, d'abord parce que c'est souvent grâce à elle qu'ils ont pu faire un diagnostic hésitant jusque-là, ensuite parce que c'est une des principales et souvent la seule préoccupation des malades. On ne la retrouve cependant pas toujours car elle apparaît tardivement, aussi, bien des cas ne sont-ils pas douloureux au moment de l'examen qui le deviendront quelques

mois ou quelques années plus tard. Dans les 44 cas que O. S. Ormsby a étudié rétrospectivement sous ce rapport, il y en avait 28 de douloureux et 16 qui ne l'étaient pas, soit une proportion de 70 % de cas douloureux, c'est déjà beaucoup et Ormsby fait de plus judicieusement remarquer que bien souvent la douleur n'existait pas quand les lésions étaient cliniquement jeunes mais qu'elles le devenaient plus tard quand les nodules augmentaient de volume. Elle débute parfois avant l'apparition de l'éruption comme dans les cas de Frost et Hardaway ; cette éventualité est exceptionnelle. En règle générale elle commence après, même parfois très longtemps après : 17 ans dans le cas de Corsi qui remonte à la naissance. Elle fait progressivement son apparition sous forme de sensation de chaleur, de prurit, de picotement ; tout cela très peu marqué.

Peu à peu elle augmente d'intensité et au bout d'un temps variable qui oscille entre 6 mois et 4 ans environ elle est définitivement constituée. A ce moment elle se présente sous deux formes : les crises névralgiques spontanées et les crises provoquées. Il est d'ailleurs probable que ces deux formes n'en font qu'une, mais que, dans ces crises spontanées, l'excitation est très légère et passe inaperçue. Quoi qu'il en soit, ce ne sont pas des douleurs continues mais des douleurs paroxystiques. Leur mode de début et leur durée sont variables, mais toujours intermittents parce que liés comme nous le verrons à la contraction des tumeurs. Elles sont très souvent déclen-

chées par le froid qui semble avoir sur leur apparition une influence particulière. C'est pourquoi elles sont plus fréquentes et plus pénibles en hiver. C'est pourquoi aussi elles apparaissent plus volontiers au moment où le malade fait sa toilette à l'eau fraîche ou se déshabille.

Dans les cas typiques les choses se passent de la façon suivante : c'est la nuit, au milieu de son sommeil que le malade est réveillé, ou bien le jour au cours de ses occupations, sous l'influence d'une excitation, ou bien sans que rien ne le fasse prévoir que brusquement la douleur apparaît. Elle n'apparaît pas en un point précis nous dit Sobotka, mais d'emblée, toute une plaque devient douloureuse. Rapidement, en une minute, dans le cas de Sobotka, elle envahit tout le membre malade et elle atteint alors son maximum. Elle dure un temps variable, d'habitude 5 à 6 minutes, puis elle diminue progressivement et disparaît.

Mais ce tableau est loin d'être toujours réalisé. Il y a de nombreuses anomalies : d'abord dans la durée qui va de 6 heures à quelques secondes, réalisant alors de véritables douleurs fulgurantes, ensuite dans l'intensité : parfois discrètes elles sont comparées à une simple sensation de chaleur, d'autres fois intenses, excruciantes, extrêmement pénibles elles peuvent arracher des pleurs au malade comme dans le cas d'Arnozan et Vaillard, ou même comme le rapporte Lukasiewicz s'accompagner de sueurs, de palpitations, d'angoisse, de congestion de la tête et des yeux.

Entre ces deux extrêmes se placent les cas moyens, les plus fréquents où les douleurs sont violentes et pénibles et où les malades demandent ardemment un soulagement au médecin.

Leurs caractères varient également avec chaque cas. Quand elle est légère elle est comparée au prurit, à une sensation de chaleur, quand elle est plus marquée, c'est à une multitude de piqûres et à un arrachement profond qu'on la compare.

Parmi les excitations qui sont le plus propre à déclencher le paroxysme douloureux, il faut citer : le simple contact, la pression, soit perpendiculaire à la peau, soit latérale, qui dans le cas de Marschalko était beaucoup plus pénible. La piqûre d'un élément, le passage du courant électrique, l'application de glace. Toutes ces excitations artificielles sont très pénibles et peuvent donner lieu soit à un paroxysme comme celui précédemment décrit, soit à une douleur qui cesse avec sa cause. Lukasiewicz cite encore comme causes susceptibles de faire apparaître les crises : l'excitation mentale, la faim, la défécation. Sobotka mentionne les mouvements après un long repos. Mais ces faits sont beaucoup moins fréquents. Il est à remarquer que ces douleurs si violentes ne sont pas soulagées par les anesthésiques habituels qui restent sans action sur elles. La chaleur semble cependant les soulager dans une certaine mesure aussi est-il fréquent, d'après Jadassohn, de voir ces malades se rapprocher du fourneau pour éviter l'apparition de nouvelles crises. Seule la destruction des éléments

par électro-coagulation ou extirpation chirurgicale les supprime.

Une fois le paroxysme terminé, il ne reste plus rien de cette violente crise et le malade reprend ses occupations. C'est la fréquence des accès qui lui rendra la vie plus ou moins supportable et précisément la fréquence et l'intensité augmentent parallèlement à mesure que l'affection vieillit. Dans un seul cas, celui de Dobrourawoff les quatrième, cinquième et sixième paires cervicales, qui correspondaient au territoire malade restaient douloureuses après la fin de l'accès.

Enfin il est une particularité intéressante signalée pour la première fois par Arnozan et Vaillard et vue depuis par quelques auteurs ; c'est que, au moment de la douleur, les petites tumeurs pâlisent, perdent leur coloration rouge et finissent par prendre la même teinte que la peau environnante. Pendant toute la durée de la douleur les éléments qui en sont le siège restent ainsi décolorés, puis au bout de quelques minutes, la coloration de l'élément reparaît, elle aussi très lentement, par gradations insensibles, parallèles à celle de la douleur. Ce phénomène se serait produit chaque fois que les éléments étaient soumis à une excitation quelconque et Arnozan le considère comme constant dans son cas.

Burnier et Bloch rapportent également un cas où l'examen électrique fut pratiqué en piquant une tumeur avec une aiguille négative. Ces auteurs ont constaté un changement de consistance de l'élément

qui devenait turgescent et plus dur. Lukasiewicz a observé le même phénomène sur un homme de 23 ans qui au cours de ses crises voyait les éléments de son éruption devenir peu à peu plus fermes, plus pâles, en même temps que leur volume changeait. Covisa a vu lui aussi la coloration disparaître complètement au cours des accès.

Ces phénomènes traduisent manifestement une contraction de la néoformation musculaire, contraction qui se produit dans les mêmes conditions que sur l'individu normal où le froid détermine la chair de poule. Pourquoi cette contraction, non douloureuse à l'état physiologique, le devient-elle quand il s'agit de myomes ? Parce que, comme l'a montré Grzybowski dans un très récent travail, tous les faisceaux musculaires néoformés sont accompagnés de leurs ramuscles nerveux particuliers, de sorte que ceux-ci se trouvent extrêmement nombreux au sein même de la tumeur. Il est vraisemblable, dans ces conditions, que la contraction musculaire comprime les terminaisons nerveuses qui y sont incluses et détermine le paroxysme qui dure autant que la contraction. C'est là nous semble-t-il l'explication la plus satisfaisante de l'étiologie de la douleur qui sans cela resterait mystérieuse et inexplicable.

Diagnostic.

La seule difficulté du diagnostic, c'est la rareté de la lésion. Les médecins n'étant pas habitués à voir des

léiomyomes disséminés hésitent toujours quand ils en voient un. Mais il suffit d'en avoir vu une seule fois et d'y penser pour faire le diagnostic au lit du malade, sur les seules caractéristiques cliniques. Nous rappelons ici les signes qui sont les plus fréquents et même considérés comme constants d'après Crocker : accroissement lent et progressif des tumeurs en taille et en nombre, tendance à se grouper en placards, distribution asymétrique, dimensions modérées, couleur rouge sombre et consistance ferme, mobilité sur les parties sous-jacentes, absence de douleur au début, tendance à devenir très douloureux par la suite, non récidue après ablation. C'est plus qu'il n'en faut pour avoir une certitude. Si cependant on hésitait encore, la biopsie, ultime et précieux recours, lèverait tous les doutes.

Avec quoi peut-on confondre les dermatomyomes ? Avec peu de choses en vérité. Peu d'affections lui ressemblent et elles ne lui ressemblent que grossièrement.

Les tubercules syphilitiques : mais ils ont une disposition circinée et une coloration cuivrée, d'ailleurs leur évolution se fait vers la résolution ou l'ulcération, ce qui n'arrive jamais pour les myomes.

Dans l'affection contagieuse de Batemann, l'aspect n'est pas le même, un point noir centre le nodule d'où l'on peut extraire le contenu d'une glande sébacée.

La confusion avec les névromes n'est pas possible, leur situation, leur nombre, leur aspect ne sont pas comparables.

Les lymphangiomes cutanés peuvent parfois prêter à confusion mais un examen précis les différencie facilement. Seul le mycosis fongoïde au début pourrait donner le change, mais les ganglions, l'éosinophilie sanguine, ne se voient jamais dans les myomes disséminés. L'évolution d'autre part est bien différente.

Pour peu qu'on connaisse l'existence des myomes cutanés et qu'on y pense, il ne sera donc guère possible de les confondre avec aucune autre affection. Si malgré cela des doutes subsistaient, il faudrait avoir recours à la biopsie qui, avec son aspect toujours typique et facile à interpréter, enlèverait toute hésitation.

Pronostic.

La lenteur de l'évolution, l'absence d'engorgement ganglionnaire et de métastase, la conservation de l'état général, l'aspect de la coupe montrent bien qu'au point de vue clinique et histologique il s'agit de tumeurs bénignes. Le pronostic *quoad vitam* est donc bon. Cependant quand l'affection est arrivée à son complet développement, quand le moindre frôlement, la plus courte exposition à l'air est susceptible d'entraîner des douleurs paroxystiques violentes, le malade ne vit plus que dans la crainte de voir survenir ses crises douloureuses qui deviennent de plus en plus rapprochées, de plus en plus longues, de plus en plus pénibles. Il devient impotent du fait de ses

souffrances et la vie n'est plus pour lui qu'un véritable supplice.

Traitement.

Devant une aussi triste éventualité nous sommes malheureusement presque complètement désarmés et la variété des traitements imaginés par les auteurs témoigne bien de leur faible efficacité.

Les analgésiques habituels : morphine, belladone, opium, chloral n'agissent pas ou agissent très peu.

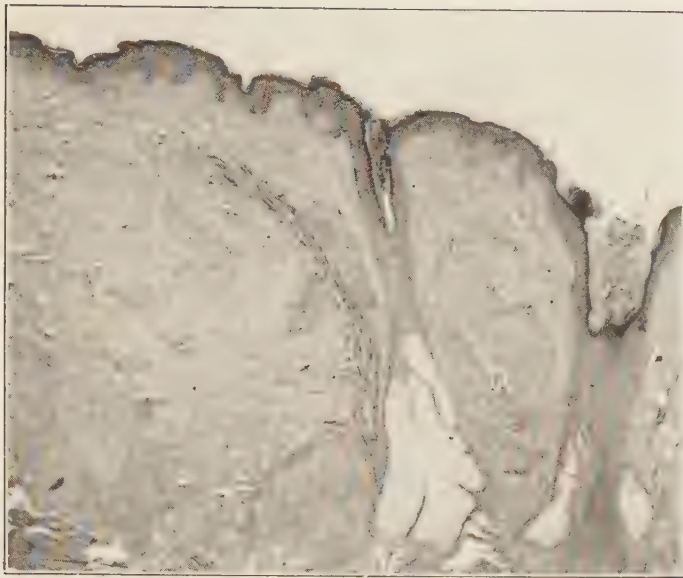
Lukasiewicz a été le seul à employer l'arséniate de soude et localement des compresses chaudes imbibées d'une infusion de jusquiame, il dit en avoir tiré bénéfice.

Darier considère comme dangereux un sérum myolitique qu'il a cependant lui-même mis au point.

La radiothérapie efficace dans les myomes utérins, échoue dans les myomes cutanés. La cautérisation avec les agents chimiques aurait également quelques succès à son actif. Scholtz dit avoir eu un succès en se servant de l'acide trichloracétique. Il ne reste plus que deux traitements qui méritent l'attention et sont souvent susceptibles de donner de grosses améliorations, c'est d'une part l'électrolyse, d'autre part l'extirpation chirurgicale. De nombreux auteurs ont essayé l'électrolyse avec succès et nous-même en avons tiré quelque avantage chez notre malade mais, d'une part, c'est un procédé douloureux avec lequel on ne peut détruire à chaque séance que deux ou trois papu-

les, d'autre part comme le nombre des tumeurs peut être de plusieurs milliers, on se rend compte de la longueur du traitement et de supplice chinois qu'il représente.

L'extirpation chirurgicale est un excellent procédé, il n'y a jamais de récurrence. Dans le cas de Hardaway cependant, de nouvelles efflorescences sont apparues sur la cicatrice, mais il ne s'agissait pas là de récurrence mais seulement d'une nouvelle poussée. Mais si la chirurgie est un moyen radical quand l'éruption est de petites dimensions elle devient impossible à utiliser quand on a affaire à de vastes placards occupant tout un membre, ou la moitié du visage. Il faudra donc, dans ce cas, se contenter d'enlever les tumeurs les plus grosses et les plus douloureuses.



Coupe d'une palpule de la cuisse de notre malade.
Remarquer la netteté du muscle horripilateur qui, dans ce cas,
a certainement donné naissance à la tumeur.



Aspect de l'éruption de Dermatomyome
au niveau du bras de notre malade.

IV

HISTOLOGIE

Nous nous sommes inspiré pour cette étude histologique, d'une part du compte rendu que le D^r Cailiaux, chef de laboratoire du D^r Louste a bien voulu faire pour notre malade, compte rendu qui a déjà fait l'objet d'un article qu'il publia avec M. Lévy-Franckel et nous-même dans le *B. S. F. D.* ; d'autre part de l'étude que Gans a publiée sur les dermatomyomes dans son livre intitulé *Histologie der Hautkrankheiten*.

Dans notre cas *la biopsie du bras* montre : sous l'épiderme, aminci et hyperkératosique, s'étale depuis le corps papillaire jusqu'à l'hypoderme une petite néoplasie arrondie, refoulant latéralement deux glandes sébacées atrophiées. La tumeur est constituée de faisceaux de fibres musculaires lisses groupées en nodules par un stroma vascularisé. Quelques faisceaux grêles isolés dans des étuis conjonctifs, se détachent du nodule principal et envahissent le derme inférieur. Le collagène dermique est hyalin ; on y remarque quelques glandes sébacées atrophiées, des glomérules

sudoripares normaux dont les trajets sont en régression.

Biopsie de la cuisse. — Le prélèvement plus profond montre, près d'un follicule pilo-sébacé pourvu de deux lobes glandulaires involués, un muscle pilaire hypertrophié d'où se détache un nodule tumoral de même texture que celui du bras. Des faisceaux musculaires lisses gagnent isolément l'hypoderme. Le fort grossissement montre des figures identiques dans les deux biopsies. Les faisceaux néoplasiques sont constitués de faisceaux musculaires lisses, relativement pauvres en myo-fibrilles, comportant un protoplasma très acidophile, des noyaux moins longs et plus larges que ceux des cellules normales. Ces noyaux se divisent par amitose et non par mitose. Il n'existe aucune monstruosité cellulaire. Souvent les fibres subissent la vacuolisation ; d'autres éléments se transforment en lipoblastes comme dans les pseudo-hypertrophies du muscle strié. Le tissu interfasciculaire proliféré en même temps que les cellules musculaires est ponctué d'ilôts inflammatoires. Dans le stroma près des follicules ou des vaisseaux on distingue parfois des ilôts de cellules étoilées, anastomosées, rappelant le blastème des muscles striés. Il est difficile de dire si ces ilôts répondent à des figures de régression ou de prolifération. Par place, ils paraissent subir la transformation en cellules musculaires lisses ou en lipoblastes.

En résumé, la lésion répond à une néoformation musculaire bénigne du type léiomyome qui semble

développé aux dépens des muscles arrecteurs des poils.

Les cellules myo-épithéliales des glandes sudoripares pourraient être incriminées dans de telles néoplasies et l'on sait qu'elles abandonnent parfois le type glandulaire pour proliférer à la façon des muscles lisses mésenchymateux.

Mais dans le cas ici étudié, le processus semble apparaître dans l'espace qui sépare le sac fibreux du poil du corps papillaire à l'état normal et cette localisation initiale est en faveur des muscles arrecteurs. De plus, Gans ajoute dans son livre, des considérations d'ordre général qui méritent d'être signalées : « Le leiomyome est constitué par une association de fibres musculaires lisses qui se croisent dans les sens les plus divers. Ces fibres sont groupées en faisceaux étroits ou volumineux, courts ou longs, qui sont intriqués les uns dans les autres. Cependant il semble que la structure des faisceaux musculaires ne soit pas toujours aussi homogène, et on a attiré l'attention sur certaines lacunes qui se présentent comme des fibres mal colorées, avec du protoplasme vacuolisé et des noyaux en dégénérescence. La transformation est quelquefois plus avancée et se présente comme une lacune arrondie plus ou moins grande, dans laquelle les restes de protoplasme montrent une origine musculaire lisse. Les faisceaux sont constitués de fibres musculaires lisses généralement parallèles, qui donnent à la coupe un aspect strié particulier.

Les noyaux paraissent arrondis mais situés de

façon irrégulière. On peut constater sur ces noyaux certains aspects inusités qui rappellent ceux qu'on voit chez les animaux et dans certains stades de la régénération de la peau humaine.

Marschalko avait déjà constaté des noyaux énormes et décrit des divisions cellulaires directes mais on voit également des kariocynèses.

Sobotka a également décrit des anomalies de la division du noyau qui se présente tantôt comme une simple scissure ou une ligne de séparation très fine, tantôt comme une fragmentation multiple faite suivant des lignes brisées. Les fibres musculaires sont accompagnées de travées de tissu d'union, réunissant les petits faisceaux musculaires. L'abondance de ce tissu d'union est variable, très abondant en certains endroits ; on ne le trouve habituellement que dans une mesure qui répond à la musculature lisse ordinaire. Quelquefois il est tellement abondant qu'on peut penser à une tumeur mixte : myofibrome ; il est vrai que le plus souvent cette prolifération conjonctive est secondaire.

Les fibres élastiques sont habituellement bien développées dans les tumeurs jeunes.

Il est impossible de constater une véritable capsule autour de la tumeur.

On en rencontre cependant quelquefois, Dobrowrawoff en a vu de très nettes sur ses coupes. Les masses myomateuses infiltrent en effet le tissu sain d'une façon variable soit qu'elles y pénètrent irrégulièrement sous formes de faisceaux clairsemés,

étroits et longs, soit qu'elles refoulent en masse le tissu cellulaire.

Les myomes solitaires sont au contraire très souvent limités par une capsule fibreuse.

La vascularisation des myomes est quelquefois riche surtout sur les bords, mais elle est habituellement peu abondante dans le myome lui-même. Ces vaisseaux cheminent soit dans le tissu d'union, soit simplement entourés de masses musculaires.

On constate quelquefois sur les bords de la tumeur ou même dans la tumeur elle-même des infiltrats lymphocytaires périvasculaires qui sont peut-être l'expression d'une excitation inflammatoire par la pression de la tumeur (Jadassohn).

Dans les noyaux myomateux anciens on ne peut plus constater l'origine des masses musculaires mais on peut le faire beaucoup plus facilement dans les noyaux jeunes, surtout sur les coupes intéressant les bords ou le tissu cellulaire environnant. On constate alors, à côté du véritable myome, dans le chorion, des petites masses musculaires compactes, surtout autour des follicules pileux et dans ce cas il est assez difficile de distinguer s'il s'agit de véritables myomes ou de muscles arrecteurs hypertrophiés.

Si dans ces cas nous avons certainement affaire à des tumeurs provenant des muscles arrecteurs, nous trouvons par ailleurs des cas où la prolifération à éléments musculaires des plus fins dans la paroi des plus petits vaisseaux indiquent une autre origine. De telles tumeurs paraissent mieux vascularisées que les

autres. Elles sont traversées par des capillaires très nombreux dispersés au hasard, souvent anastomosés.

On constate dans ces cas une relation immédiate entre les fibres musculaires lisses et la mince paroi des vaisseaux. Cette disposition est nette, surtout dans les préparations colorées au Van Gieson.

Dans la périphérie de ces véritables noyaux cela devient encore plus évident, soit qu'une telle prolifération ne siège que sur un côté du vaisseau et semble sans relation avec le véritable noyau, soit qu'un gros manchon de fibres musculaires lisses entoure un tel vaisseau et mène dans la véritable tumeur.

Fort probablement il s'agit dans ce cas de vaisseaux capillaires sanguins ou de capillaires lymphatiques (Lieber).

On peut trouver aussi d'autres dispositions dans lesquelles l'origine des myomes se fait aux dépens des masses musculaires entourant les glandes sudoripares.

Si cela paraît être assez rarement le cas par rapport aux autres origines, on l'a cependant observé plusieurs fois, il est vrai que dans la plupart de ces cas il s'agissait en même temps de la participation de la musculature des vaisseaux et des arrecteurs des poils. Ce n'est que dans quelques cas que la couche musculaire des glandes sudoripares est entrée seule en jeu. (Tilp et Kretzner). On pourrait alors relever des fibres musculaires très nettement identifiables, s'étendant des glandes sudoripares au myome et l'on pourrait admettre une relation indiscutable entre les

fibres musculaires des glandes sudoripares et les faisceaux musculaires des myomes.

Les autres éléments constitutifs de la peau ne sont que peu atteints, si toutefois ils le sont :

Si la masse myomateuse s'étend dans le corps papillaire celui-ci est plus ou moins aplani. L'épiderme est aminci mais l'épithélium reste normal. On a constaté à plusieurs reprises l'augmentation de la pigmentation de la couche basale. »

Enfin nous citerons pour être complet les très récents travaux de Grzybowski parus dans les *Annales de dermatologie* (oct. 1933). Cet auteur a repris des coupes de dermatomyome par la méthode de Ramon y Cayal et a pu mettre en évidence un grand nombre de fibres nerveuses qui vont innerver chacun des faisceaux musculaires néoformés. Nous avons déjà parlé plus haut de ces travaux et de l'intérêt qu'ils ont dans la pathogénie des douleurs des leiomyomes.

DEUXIÈME PARTIE

MYOMES SYSTÉMATISÉS

Dans cette deuxième partie nous rapportons par ordre chronologique un certain nombre d'observations de myomes systématisés que nous avons trouvés dans la littérature. Nous y ajouterons nos deux observations personnelles. Nous ne mentionnerons de ces observations que la partie qui a trait à la localisation de l'éruption. Nous devons dire à ce sujet que nous nous sommes souvent trouvé en face de descriptions topographiques extrêmement incomplètes et nous sommes persuadé que si nous n'avons pu trouver qu'un petit nombre de myomes systématisés c'est en grande partie à cause du peu d'intérêt que les auteurs attachaient à ce point. Si ce travail attire l'attention des dermatologistes sur cette particularité nous sommes persuadé que les observations de dermatomyomes systématisés deviendront plus fréquentes et plus nettes.

BRIGIDI et MARCACCI. — *Imparzial*, 1881.

Les deux mains sont œdémateuses et un peu congestionnées. Ça et là se voient de petits nodules dont le volume varie de la

gros seur d'une tête d'épingle à celle d'un pois. Ces nodules garnissent les espaces interdigitaux et la face dorsale des doigts.

La main droite est plus malade que la gauche ; de cette dernière l'annulaire est gonflé et porte plusieurs nodules. A droite tous les doigts sont atteints sauf le pouce. Sur la main droite on compte 20 nodules et 15 sur la main gauche.

Sur le pied gauche se voient encore des nodules semblables disséminés de couleur rouge sombre. Ils occupent le bord externe du pied au nombre de 4. Sur le dos il y a des taches minim es comme celles des mains, cependant pas de congestion œdémateuse.

JARISH. — *Dermatologische Zeitschrift.*, vol. II, 1895, p. 609.

Crétin de 54 ans sur lequel les nodules étaient très nombreux sur le côté gauche du visage, mais il y en avait aussi sur la partie gauche, au front, sur le trajet du nerf sus-orbitaire où ils avaient l'aspect de nodules convexes du volume d'un pois. Très peu de nodules sur le côté droit de la face.

JADASSOHN. — *Virchow's Archiv.*, Band CXXI, 1890, p. 88.

...Les nouvelles éruptions envahissaient la surface d'extension toute entière du membre supérieur depuis le deltoïde jusqu'au poignet, le pli postérieur de l'aisselle et une plage de la largeur d'une main environ sur l'épaule. L'affection envahissait aussi à un moindre degré la surface de flexion du bras juste au-dessus du coude et le tiers supérieur de l'avant-bras. Les lésions étaient disposées en bandes larges d'un doigt et demi et atteignant la base de l'épaule. Sur le thorax et sur la partie la plus latérale de la fosse sous-claviculaire il y avait un petit nombre de lésions de petit volume, disposées également en bandes. Les

parties les plus malades étaient le milieu du bras et de l'avant-bras.

JADASSOHN. — *Loc. citato.*

Femme de 37 ans. L'éruption se serait développée après une vaccination faite à 7 ans ; elle s'étend actuellement du milieu du bras au poignet. La face d'extension toute entière présente des lésions du volume d'une tête d'épingle à celui d'une lentille, de couleur rouge sombre et de forme ovale ou ronde. Il y en avait aussi quelques-unes sur la face de flexion du bras.

Sur le bras un placard de la dimension d'une paume de main était couvert des lésions si nombreuses et si étroitement agrégées qu'on ne voyait qu'à peine quelques parcelles de peau saine. Ailleurs les nodules étaient disposés suivant des trajets linéaires ou en bandes.

DORE. — *British Journ. of dermat.*, 1902, p. 55 : a case of leiomyoma.

Le Dr Dore montre un cas de myome multiple de la peau affectant la jambe et la cuisse gauches d'une femme âgée de 29 ans. Le père de la malade fut montré en décembre 1900 avec la même affection sur la poitrine.

BRÖLEMANN. — Ein fall von dermatomyomen : *Arch.f. Dermat. u. Syphil.* Bd. 70, S. 163, 1904.

Malade de 29 ans qui présentait un grand nombre de petites tumeurs de la grosseur d'une cerise environ et situées dans la peau au-dessous du sein gauche et dans le dos entre les deux épaules. Elles semblaient n'avoir aucune autre relation dans leur distribution que celle des nerfs cutanés ou des lignes de cli-yage de la peau.

GÉNEVOIS. — Th. Lyon, 1905.

La plus forte éruption est située sur le moignon de l'épaule gauche et la région scapulaire qu'elle couvre en entier. Elle se continue sur le bras, l'avant-bras droit et s'arrête à 2 ou 3 cm. au-dessus du poignet. La distribution paraît correspondre surtout au trajet du nerf radial car toute la face externe du bras et de l'avant-bras droit, en partie leur face externe et postérieure, sont couvertes d'une éruption confluyente.

Au niveau de l'avant-bras l'éruption est moins nette, les saillies moins bien limitées à tel point qu'elles paraissent se confondre et former une éruption confluyente. Dans le dos on observe 3 placards, à droite l'éruption emprunte une topographie analogue à celle du zona. Dans la fosse iliaque externe gauche on observe de gros placards ; quelques tumeurs isolées à droite.

Au niveau des membres inférieurs : la jambe gauche est surtout atteinte au niveau de la face antérieure et externe de la cuisse. L'éruption à ce niveau est moins papuleuse, plus érythémateuse ; quelques papules au-dessus du genou droit. Les mollets droit et gauche sur leur face externe présentent quelques tumeurs.

WHITEFIELD. — *Brit. Journ. of Dermato.*, 1905.

Les tumeurs, petites et nombreuses, sont situées sur une aire triangulaire sur le côté droit du front, le sommet du triangle étant en bas. Après avoir consulté une carte des nerfs du visage, on trouva que cette aire correspondait presque exactement avec celle de la branche externe du nerf sus-orbitaire droit ; quoique les tumeurs ne s'étendent pas en arrière dans les cheveux aussi loin que le comporte le trajet de cette branche.

WALLACE BEATTY. — *British journal of dermato.*, janv. 1907.

Homme de 28 ans, porteur de léiomyomes disséminés répartis de la façon suivante : au front : placard d'environ 2 pouces de large. Il s'étend depuis le sourcil gauche jusqu'à la racine des cheveux. Il est limité du côté gauche par la ligne médiane du front. Les lésions ne bordent pas la ligne médiane sur toute sa hauteur mais aucune ne la dépasse. La partie la plus interne est la plus en relief.

Partie antérieure de la poitrine : la peau de la partie antérieure et supérieure de la poitrine présente de nombreux nodules. La zone intéressée est grossièrement triangulaire. La base correspond au bord inférieur des clavicules, le sommet n'atteint pas tout à fait une ligne transverse horizontale menée à la hauteur des seins, l'éruption s'étend également sur l'épaule gauche, région scapulaire gauche et bras gauche, côté radial (extension et flexion) épaule droite et région scapulaire droite.

E. KRETZNER. — *Archiv. f. Dermatol. und Syphil.*, 1911, t. CVII, p. 379.

Mineur de 44 ans, début de la maladie remontant à l'âge de 12 ans. Il existe dans le dos le long de la huitième côte jusqu'à la ligne axillaire un semis linéaire de petites tumeurs cutanées ovales, aplaties, sans modification de l'épiderme : il y a lieu de remarquer la systématisation.

SOBOTKA. — *Arch. of dermato u. syphilis*, 1913, t. CXVI, p. 79.

Femme de 25 ans, début il y a 16 ans, les tumeurs sont groupées sur la moitié supérieure gauche du dos sous forme de petites papules descendant obliquement en bas et en dehors, la limite supérieure se trouve au niveau du troisième arc costal, en avant, en arrière elle est située à un travers le doigt en dehors de la colonne vertébrale.

SEQUEIRA. — *British journal of Dermato.*, 1914, p. 337.

Femme de 32 ans, éruption remontant aussi loin qu'elle pouvait se le rappeler et constituée par une collection de petites papules roses arrondies sur le côté droit du front, sur la joue droite, descendant jusqu'à l'angle de la mâchoire, et s'étendant en avant sous l'œil droit jusqu'au nez. Les lésions du front étaient de couleur rouge-rose tandis que celles de la joue et du côté du visage étaient presque de la même couleur que la peau environnante. Sur le côté droit du cou il y avait aussi un certain nombre de lésions semblables à celles de la face. Un point intéressant dans ce cas est la disposition unilatérale de l'éruption, la zone intéressée étant exactement limitée par la ligne médiane au front et du nez. Le fait que la lésion avait été remarquée de la patiente, depuis la jeunesse jointe à la distribution unilatérale suggéra naturellement la possibilité d'une origine naevique. Le seul point qui fut contre cette hypothèse fut que la malade se plaignait de douleurs.

Discussion. — Le Dr Adamson dit que la distribution unilatérale est très intéressante et classait ce cas dans la catégorie des naevi zoniformes. Le cas du Dr Whitefield était unilatéral, suivant le trajet du nerf sus-orbitaire. Le cas du Dr Wallace Beatty unilatéral sur la figure et symétrique bilatéral sur le tronc.

W. R. DOBROURAWOFF. — *Venerologia y dermatologia*, n° 10, 1929.

Paysan de 34 ans, originaire d'une famille saine et n'ayant pas d'antécédents héréditaires ou personnels morbides. En 1917, deux semaines après un traumatisme du membre inférieur, il remarqua un groupe de petits nodules rougeâtres, indolores, siégeant à l'épaule correspondante. En 3 ans, les nodules ont aug-

menté de volume et de nombre occupant presque toute l'extrémité inférieure ; ils sont devenus douloureux surtout en automne et au printemps. On trouve une légère asymétrie faciale. Pirquet positif. Aux territoires du cinquième, sixième et septième nerf cervical, au membre supérieur, on trouve des tumeurs multiples. La musculature du membre est atrophiée. Les troncs nerveux précités sont douloureux le long de leur trajet.

JOSÉ S. COVISA. — *Actas dermo-syphiligraphicas*, juin 1930.

Homme de 26 ans, présente depuis plusieurs années une éruption occupant l'épaule et le tiers supérieur du bras gauche, ainsi que le côté gauche du visage. Leur topographie a un certain aspect zoniforme.

O. S. ORMSKY. — *Arch. of dermato.*, 1930, t. XXII.

Placard d'une paume de main situé dans la région interscapulaire du côté gauche de la ligne médiane. Les éléments sont groupés dans le placard en rangées horizontales et parallèles.

MORROW. — *Arch. of dermato and syphil.*, 1930.

Homme de 50 ans, atteint d'une éruption symétrique siégeant sur les régions scapulaire droite et gauche.

ZINSSER. — *Muenchenen Med. Wochenschrift.* — 1919, p. 732.

L'éruption siège sur la face externe du bras droit et sur l'épaule. Ce qui différencie ce cas des autres, c'est que l'extension des tumeurs se limite à la zone innervée par les quatrième et cinquième nerfs cervicaux et que toute cette zone est parsemée de tumeurs. Ce qui nous montre bien une relation entre la topographie nerveuse et celle de l'éruption.

LOUSTE, LÉVY-FRANCKEL et CAILLAUX. — *B. S. F. D.*, mars 1933.

Dermatomyome à disposition systématisée.

Homme de 18 ans.. Ces petites tumeurs existent en trois régions des téguments à l'exclusion de toute autre ; elles sont localisées à la face d'extension du bras droit, à la région dorsale droite, simulant ainsi un zona thoraco-brachial et au côté gauche du thorax en dessous et en dehors du mamelon.

Il se rapproche des myomes disséminés par l'aspect, la dimension et la coloration des tumeurs ; il en diffère par sa disposition zostériforme, rappelant celle de certains zonas bifurqués, alors que les myomes simples sont disséminés sans aucun ordre sur le tronc et les membres. Il s'agit en somme de leiomyomes simples à disposition systématisée. Le mode de distribution de ces dermatomyomes, leur apparition lente et progressive à la puberté nous paraissent devoir faire considérer ces malformations comme des nævi tardifs.

LOUSTE, LÉVY-FRANCKEL, CAILLAUX et DAUPHIN. — *B. S. F. D.*, mai 1933.

Deuxième cas de dermatomyome à disposition systématisée.

Actuellement l'éruption siège presque exclusivement sur la moitié gauche du corps et atteint avec prédilection les membres, surtout sur leur face extension ; les nodules sont confluents sur le bras gauche, un peu moins nombreux sur l'avant-bras ; les éléments respectent la face antéro-interne du membre supérieur et atteignent le poignet sans le dépasser. Le membre inférieur gauche est envahi sur toute sa surface hormis le creux poplité. Les nodules sont confluents sur la jambe où ils ne dépassent pas la cheville, moins nombreux sur la cuisse, remon-

tant sur la fesse gauche où leur densité diminue, limités en haut par une ligne de démarcation assez nette correspondant à l'hémiceinture gauche.

La moitié droite du corps est presque complètement respectée, à part quelques éléments sur la face antéro-externe de l'avant-bras droit.

Comme on le voit les lésions cutanées que présente ce sujet sont de même type clinique que celles du malade qui a fait l'objet d'une précédente communication. Elles n'en diffèrent que par une distribution différente. Les myomes affectaient dans notre observation une disposition en zona bifurqué ; ici il s'agit d'une distribution hémiplegique. Mais les deux faits sont distincts de par leur distribution et des myomes dartoïques solitaires et des myomes simples distribués sans ordre sur le tronc et les membres.

Dans l'un comme dans l'autre cas, l'apparition lente et progressive de ces leiomyomes, leur systématisation, paraît devoir les faire classer parmi les nævi tardifs. Cette forme systématisée de leiomyome ne paraît pas avoir attiré l'attention des dermatologistes.

Dans un travail paru dans le dernier numéro du *Bulletin de la Société*, Panagiotis Photinos étudie les myomes cutanés au point de vue clinique et histologique.

Dans cette revue générale qui comprend une bibliographie importante, aucune allusion n'est faite à ce mode de distribution métamérique.

Cependant le fait constaté par Gans de l'apparition de ces myomes dès la naissance dans la moitié environ des cas semble confirmer leur origine nævique que nous avons envisagée dès notre première communication.

TOPOGRAPHIE DES DERMATOMYOMES

Ces observations bien que souvent incomplètes n'en sont pas moins démonstratives. Elles mettent en évidence d'une façon frappante les rapports qui existent entre la distribution nerveuse et celle de l'éruption. Mais il est cependant certain que dans aucun de ces cas on n'observe les belles systématisations du zona, du lichen et de certains nævi. Nulle part on n'observe de superposition exacte d'un territoire radiculaire ou tronculaire à l'éruption.

Aussi pouvons-nous nous demander à quel genre de topographie nous avons affaire.

Est ce à une topographie métamérique spinale ? La théorie de la métamérie spinale défendue par Brissaud dans ses études sur le zona a vécu. Chacun s'accorde à reconnaître qu'elle ne correspond pas aux faits de la clinique et personne n'en tient plus compte.

On pourrait d'ailleurs se demander non pas si l'éruption se fait suivant les métamères spinaux, mais si elle se fait suivant les métamères cutanés. Dans ce cas aucune action nerveuse n'entrerait en jeu et il s'agirait simplement d'une maladie de peau localisée primitivement à une tranche de l'embryon ; mais aucun

cas ne rentre nettement dans cette catégorie très mal connue d'ailleurs.

Le cas de Brigidi et Marcacci, intéressant les quatre extrémités pourrait peut-être y rentrer, mais ce n'est là qu'une hypothèse des plus douteuses.

Est-ce une topographie tronculaire ? Oui, notamment dans le cas de Jarish et dans celui de Whitefield, mais on remarque dans l'une et l'autre observation qu'il n'y a pas superposition exacte de l'éruption et du nerf sus-orbitaire, puisque dans le cas de Jarish, le côté gauche du visage était également pris et que dans celui de Whitefield les lésions ne s'étendaient pas en arrière aussi bien que le comporte le trajet de cette branche.

Il en est de même de l'observation de Genevois où il a remarqué que l'éruption du bras intéressait le territoire innervé par les branches de terminaison du nerf radial ; là non plus ce n'est pas un siège exclusif, puisque d'autres éléments étaient disséminés sur le tronc où ils avaient une répartition zoniforme et sur les membres inférieurs où ils n'en avaient apparemment aucune.

On voit donc que si dans ces trois cas les rapports du sus-orbitaire et du radial avec l'éruption ont frappé les auteurs, il ne s'agit pas là de superpositions mathématiques, bien loin de là.

Est-ce donc une topographie radiculaire ? C'est certainement la topographie qui nous semble le plus sou-

vent être en cause, encore que là non plus on ne puisse prétendre à une netteté aussi évidente que celle qui existe dans le zona, par exemple.

A l'appui de cette hypothèse, nous rappellerons tout d'abord les deux observations de Jadassohn où cet auteur nous parle de disposition en bandes sur la partie supérieure du bras et de l'épaule. Comme il ne donne aucune précision sur le trajet, ni sur les limites de ces bandes, nous sommes dans l'impossibilité de conclure, mais c'est déjà là une première indication.

Les observations de Zinsser et Dobourawoff nous paraissent bien autrement démonstratives puisque, au dire des auteurs eux-mêmes, l'éruption siège sur le trajet des quatrième, cinquième nerfs cervicaux dans le premier cas et quatrième, cinquième et sixième dans le deuxième cas.

Egalement très intéressantes et très convaincantes sont toutes les éruptions d'aspect zoniforme, c'est-à-dire celle de Brölemann, de Genevois, de Sobotka, de Covisa, de Louste et Lévy-Franckel. La topographie mentionnée dans l'observation de Morrow où l'éruption est exactement symétrique et localisée aux deux régions omoplateoïdiennes est également susceptible de rentrer dans ce cadre des distributions radiculaires. Enfin la disposition hémiplégique relevée par Louste, Lévy-Franckel et nous même paraît également devoir rentrer dans ce cadre.

Les cas de Sequiera et de Wallace Beaty, bien que ne rentrant à vrai dire dans aucune des topographies précitées, n'en sont pas moins nets. Comment en

effet admettre qu'une éruption s'arrête exactement sur la ligne médiane du visage sans qu'il y ait de participation nerveuse ?

Nous pouvons donc conclure à ce sujet que l'éruption des dermatomyomes multiples participe à la fois de la topographie radiculaire et tronculaire, ce qui n'est pas un cas particulier, mais existe également pour le lichen et pour la sclérodermie.

Nous pouvons aussi et surtout conclure que si, dans aucun cas il n'y a superposition exacte, mathématique du territoire nerveux et du territoire cutané malade, il n'en reste pas moins que certaines topographies sont manifestement en rapport avec la distribution des nerfs cutanés.

DERMATOMYOMES ET NEVI

Dans quel cadre nosographique faut-il classer cette dermatose rare ?

Nous avons pour ce faire un certain nombre de caractères généraux et définitivement acquis.

C'est tout d'abord une affection bénigne qui jamais ne dégénère, jamais ne métastase et n'atteint jamais l'état général. C'est une affection circonscrite. Quelle que soit son étendue, sa généralisation, elle laisse constamment indemnes de vastes territoires cutanés qui conservent leur aspect normal. C'est une affection permanente, qui, spontanément, n'a jamais tendance à la régression. C'est une affection qui se développe très lentement et très progressivement. Elle met des mois et le plus souvent des années pour atteindre son complet développement.

Enfin, c'est une affection congénitale, même dans le sens le plus étroit du mot, c'est-à-dire dans celui de « apparaissant dès la naissance ». Le cas de Bruger concernant une fillette de 7 mois chez qui la maladie remontait à la naissance, le cas de Corsi se rapportant à un myome disséminé datant de la naissance. Les cas de Hopkins et Sequiera sont là pour témoigner que les léiomyomes généralisés apparaissent

souvent à la naissance. Et dans tous les autres cas où l'éruption est arrivée à l'âge adulte, nous croyons également qu'elle est congénitale, mais dans le sens le plus large du mot, c'est-à-dire dans celui de « apparaissant au cours de la vie mais dérivant d'une malformation datant de la vie embryonnaire ».

Nous sommes donc en présence d'une malformation bénigne circonscrite, permanente, se développant très lentement et très progressivement, et congénitale.

Rapprochons ces termes de ceux que l'on a employés pour définir les *nævi*. D'après Rayer, la définition des *nævi* est la suivante : « toute altération congénitale de la texture ou de la couleur de la peau, ordinairement permanente et limitée à une région du corps ». Pour Unna, un *nævus* est : « une petite difformité circonscrite de la peau, d'origine héréditaire ou embryonnaire, apparaissant à divers stades de la vie, se développant avec une extrême lenteur et se distinguant à la surface de la peau par sa forme et sa couleur ». Enfin, pour Brocq, « toutes les difformités circonscrites de la peau sont des *nævi* ». L'identité de terme est frappante, presque superposable et, d'après ces seuls caractères, on pourrait raisonnablement classer les *léiomyomes* dans le cadre des *nævi*.

Il est cependant deux caractères que l'on s'accorde à attribuer aux *nævi*, que Unna mentionne dans sa définition et qui ne semble pas de prime abord s'appliquer aux *léiomyomes*. Il s'agit de leur origine embryonnaire et de leur hérédité.

L'origine embryonnaire ne fait pas de doutes pour tous les cas remontant à la naissance : pour les autres il n'en va pas de même et la preuve est impossible à fournir. Elle l'est d'ailleurs également pour les autres sortes de nævi. Nous pensons pour notre part que la théorie nodale ou théorie de Bard suffit à rendre compte de l'apparition tardive des malformations cutanées congénitales. Il faut donc admettre qu'à une certaine époque de la vie intra-utérine, se constituent des inclusions embryonnaires cutanées qui ne se révèlent par aucune malformation apparente pendant un certain nombre d'années et qui se mettent à évoluer pour leur propre compte sous des influences inconnues. Il s'agirait dans ce cas d'inclusions très tardives au cours de la vie de l'embryon, car ces cellules n'ont qu'un potentiel très limité et surtout ne donnent naissance qu'à un seul tissu, c'est-à-dire qu'elles sont univalentes. Ceci ne peut être le fait que d'inclusions se produisant tout à fait à la fin de l'évolution de l'embryon. Mais ce n'est là qu'une hypothèse ; toute certitude manque, mais nous répétons qu'elle manque également pour les autres nævi.

En ce qui concerne l'hérédité, au contraire, elle est bien démontrée pour les nævi ordinaires, pigmentaires ou vasculaires. Pour les léiomyomes, en revanche, il faut reconnaître qu'il n'y a rien de bien convaincant à ce sujet. Il est vrai que Dore en a rapporté un cas chez une femme dont le père atteint de la même affection avait fait l'année précédente l'objet d'une communication de Pringle. Mais ce fait reste

unique dans la littérature à notre connaissance. On pourrait donc dire qu'il ne s'agit là que d'un simple hasard. Mais il faut tenir compte, d'une part, que le léiomyome disséminé est une affection très rare et que les possibilités d'enquête sont très limitées ; d'autre part, que s'il était héréditaire, il évoluerait comme les autres affections cutanées, suivant le mode mendélien récessif, c'est à-dire qu'il pourrait sauter une ou deux, ou de nombreuses générations pour n'apparaître que de loin en loin dans une lignée, seulement dans le cas où il ne serait pas inhibé par un caractère dominant venu de l'autre cellule germinale,

Enfin il est un dernier caractère fréquemment observé dans les naevi, qui lui, n'est pas mentionné dans les définitions que nous avons rapportées, car c'est un caractère accessoire. C'est la systématisation. Nous croyons avoir montré au cours de cette étude que les léiomyomes ont souvent des dispositions systématisées aussi n'y reviendrons-nous pas.

D'ailleurs, cette identité, entre naevus et dermatomyome avait déjà frappé les observateurs puisque Sequeira dit au cours de l'exposé de son cas : « le fait que la lésion avait été remarquée du patient depuis sa jeunesse, joint à la distribution uni-latérale suggéra naturellement la possibilité d'une origine naevique. Le seul point qui fut contre cette supposition fut que le malade se plaignait de douleurs ». Au cours de la discussion qui suivit, le D^r Adamson s'exprime en ces termes : « La distribution unilatérale est très inté-

ressante et classe ce cas dans la catégorie des *nævi* zoniformes ». Hopkins pense lui aussi que le cas de léiomyome qu'il rapporte doit être classé dans le groupe des *nævi*.

Jesioneck et A. Werner rapportent en 1908 un cas de coexistence de *nævus* et de dermatomyome ; il s'agit d'une aliénée de 50 ans porteuse sur l'avant-bras gauche d'une tumeur superficielle, longue de 4 cm. et large de 1 cm., accompagnée d'un grand nombre de *nævi* télangiectasiques. L'examen microscopique montre au-dessus de la néoformation musculaire, les formations habituelles aux *nævi* mous ordinaires : cellules de *nævus*, hypertrophie des sébacées, état muqueux de l'épiderme corné. On avait donc affaire à une tumeur qui pouvait être définie lymphangio-myofibrome, mais qui devait être envisagée en même temps que le *nævus* faisant corps avec elle, c'est-à-dire un *nævus* myomateux comparable par exemple aux *nævi* sébacés.

Louste et Lévy-Franckel enfin, dans les publications qu'ils ont faites en 1932 et 1933 pensent également qu'il y a lieu de ranger les dermatomyomes dans les *nævi*.

A notre avis toutes ces opinions de dermatologistes autorisés, jointes aux analogies si nombreuses que nous avons relevées entre les deux affections doivent entraîner la conviction et faire définitivement ranger les dermatomyomes dans le groupe déjà si varié et si hétéroclite des *nævi*.

CONCLUSIONS

I. — Les dermatomyomes ou léiomyomes disséminés à forme éruptive sont une affection rare mais nettement individualisée et caractérisée par :

L'accroissement lent et progressif des tumeurs en taille et en nombre, la tendance à se grouper en placards, la dimension modérée des éléments gros comme une lentille, un pois au maximum, leur couleur rouge sombre et leur consistance ferme, leur mobilité sur les parties sous-jacentes, l'absence de douleur au début, la tendance à devenir très douloureux par la suite, la non récurrence après ablation, la biopsie.

II. — Leurs caractères histologiques sont constants et faciles à interpréter. Les coupes montrent : au-dessous de l'épiderme non altéré, aminci parfois, jamais ulcéré, un nodule constitué par de nombreux faisceaux musculaires lisses entrecroisés dans tous les sens. Les cellules sont toujours très normales ne montrent jamais de monstruosité ou d'atypie cellulaire qui puisse faire penser à une dégénérescence. Le nodule, bien qu'assez nettement séparé du derme sous-jacent n'en est que très rarement isolé par une capsule conjonctive nette. L'origine des faisceaux musculaires est multiple. C'est une hyperplasie, tan-

tôt des muscles arrecteurs, c'est le cas le plus fréquent, tantôt de la tunique musculaire des vaisseaux, tantôt des muscles péri-sébacés.

III. — L'éruption de dermatomyome peut dans certains cas être systématisée comme en témoignent les observations de Jadassohn, Brolemann, Genevois, Whitefield Beatty, Sobotka, Sequeira, Dobrourawoff, Zinsser et les deux observations recueillies dans le service du D^r Louste par le D^r Lévy-Franckel et nous-même. Dans ces cas c'est à une topographie tronculaire ou radiculaire qu'on a le plus souvent affaire ; bien qu'il n'ait jamais été constaté de superposition exacte entre le territoire nerveux et celui de l'éruption, ces topographies de dermatomyomes ne peuvent cependant s'expliquer que par une influence nerveuse d'ailleurs inconnue.

IV. — Le fait pour ces tumeurs d'être à développement très lent, d'être bénignes, circonscrites, permanentes, souvent congénitales, quelquefois systématisées et la coexistence dans le cas de Jesioneck et Werner de malformations næviques et myomateuses doit faire considérer les myomes comme des nævi musculaires.

Vu : le Doyen,
ROUSSY,

Vu : le Président de la thèse,
GOUGEROT.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Abramson.* — Über multiple leiomyome der haut (Russk. Wrat-sch., 1913, nos 46, 47).
- Adrian.* — Multiple dermatomyome (Verh. Strasbourg dermat. Gess. Sitzg., 29, juin. 1913).
- Ando (N.).* — Über myomatosis multiplex (Jap. journ. of dermato., 24, n° 8, 57, 1924).
- Angelelli (O.).* — Sui miomi cutanei (Policlinico Sez. Chir., 33, H. 2, 69, 1926).
- Arndt (G.).* — a) Myomata (Verh. Berl. dermat. Ges. Sitzg., 9 jan. 1912).
- b) Multiple leiomyome der Wangen haut (Verh. Berl. dermat. Ges. Sitzg., 15 janv. 1920).
- Arnozan et Vaillard.* — Myomes à fibres lisses multiples confluent et isolés de la peau (Ann. dermat. et syphilis, t. XII, p. 60, 1881).
- Asal (W.).* — Zur kasuistik der Hautmyome (Dtsch. Med. Wsch., 1925, 221).
- Bash.* — a) Leiomyoma cutis (Arch. f. dermat., 65, 124).
- b) Multiple dermatomyome (VIII^e Congr. dtsch. dermat. ges., 1903).
- Beatty (W.).* — A case of multiple leiomyoma of the skin (Brit. Journal of dermat., 19, 1907).
- Bechet.* — A case for diagnosis (Arch. of dermat., 17, n° 2, 1928).
- Benson-Cannon.* — Multiples leiomyoma (Arch. of dermat. and syphil., 1931, p. 498).

Besnier (E.). — a) Les Dermatomyomes, fibromyomes léiomyomes ou myomes cutanés (Ann. dermat. et syphil., t. XI, p. 25, 1880).

— b) Contribution à l'histoire des myomes cutanés. Dermatomyome, léiomyome de la peau (Ann. dermat. et syphil., juin 1885, t. XVI, p. 321).

Bogroff. — Ein fall von multiplen dermatomyomen (Klin. Med. Russe, nos 5-6, 38).

Borst. — Die lehre von den geschulsten. Wiesbaden, 1902.

Brigidi et Marccacci. — Des myomes cutanés. *Imparziale*, 1881. Analysé par Julien (Ann. de Dermat. et syphil., t. XIII, 1882, p. 119).

Brolemann. — Ein fall von multiplen dermatomyomes (Arch. f. dermat., 70, 103).

Brugger. — Leiomyom (Wien. Med. Wschr., 78, n° 10, 330, 1928).

Bruhns (C.). — Zur kenntnis der dermatomyome (Dermat. Wschr., 1928).

Burnier et Bloch. — Un cas de liomyomes multiples cutanés (Bull. Soc. fr. dermat., 1921, p. 24-28).

Carol (W. L. L.). — Myomatosis cutis disseminata (Nederl. Tijdschr. geneesk., 65, II, n° 11, 1394, 1921).

Corsi (H.). — A case of leiomyoma cutis multiplex (Brit. journ of dermat., 1929, p. 376).

Covisa (S.). — Des myomes de la peau (Actas dermosyphiogr., 22, 760, 1930).

Crocker (H. R.). — a) A case of myoma multiplex of the skin (Brit. journal of dermat., jan. 1897).

— b) A case of myoma multiplex (Brit. journ. of dermat., 1927).

Dobrourawoff (V.). — Zur kasuistick der multiplen leiomyome der Haut. (Venerol. Russe, 6, n° 10, 38-46, 1929).

- Dore.* — A case of myoma cutis multiplex (Brit. j. dermat., 1902, p. 55).
- Dubreuilh.* — Myomes à fibres lisses de la peau (Bull. Soc. Franc. Dermat., 1921, n° 6, 251).
- Dowling.* — Proc. Roy. Soc. Med., Bd 20, n° 5, sect. of dermat.
- Engel (E. A.).* — Ein fall von leiomyomen cutaneum multiplex (Giorn. Ital. Mal. vener. pelle, 1912).
- Finneroud.* — Leiomyoma cutis (Med. Clin. N. amer., 13, 445, 1929).
- Fischer.* — Ein fall von multiplen myomen der Haut (Clin. Med. Russk., 2, n° 45, 143, 1921).
- Fischer (Kl.).* — Myomatosis cutis (Zbl., 30, 180, 1929).
- Fritz (W.-A.).* — Fall von Hautmyomen (Verh. Wien., dermat. ges. Sitzg., 11 mars 1908).
- Fox.* — A case of multiple myoma (Brit. journal of dermat., 1902, p. 56).
- Fritz (W.).* — b) Zwei fälle von multiplen cutismyomen (Arch. f. dermat., 99, 75, 1910).
- Frost (K. P.).* — A case of multiple cutaneous leiomyoma (J. Amer. Med. Assoc., 83, n° 12, 906).
- Fruhwald (R.).* — a) Multiple leiomyome der haut. 4 tagg. mitteldtsch. (Dermat. Chemnitz, 29 juin 1924);
— b) Multiple leiomyome der Haut (XIV^e Congr. detsch. dermat. ges. Dresden).
- Galewsky.* — Dermatomyom (IX^e Congr. dtsch. dermat. ges. Bern., 1905).
- Gans (O.).* — Histologie der Hautkrankheiten Bd 2, Berlin, 1928.
- Garibaldi (G. M.).* — Un caso di leiomiomi multipli della cute (Arch. Ital. Dermat., 1, H. 3, 213, 1925).
- Genevois.* — Contribution à l'étude des myomes cutanés. Thèse Lyon, 1905.
- Gougerot et Eliascheff.* — Multiple dermatomyome dermique

- des membres (Bull. Soc. Fr. dermat., 37, n^{rs} 5, 577, 1930).
- Goldsmith.* — Proc. Roy. Soc. med., 25, 672, mars 1932.
- Guttman.* — Zur kenntnis der multiplen dermatomyome (Dermat. Z., 43, 469, 1906).
- Grzybowski.* — Histologie des myomes cutanés (Ann. dermat. syphil., sept. 1933, p. 852).
- Hagen.* — Dermatomyome (89 Verslg. dtsh. naturforsch. Dusseldorf, Abt. 29, Dermat. u. Syphil., 24 nov. 1926).
- Hagen (G.).* — Weitere Beiträge, zur kasuistik der multiplen leiomyome (Dermat. Wschr., 80, n^o 19, 673, 1925).
- Hardaway.* — Journal of cutan. dis., 1904, 375.
- Harold (N. Cole).* — A case for diagnosis (Arch. of dermat., 1931, p. 168).
- Hayn (Fr.).* — Zur kenntnis der destwirenden myome der haut. (Arch. f. dermat., 105, 211, 1910).
- Heidingsfield (M. L.).* — a) Myomata cutis (Journ. Amer. Med. Ass., 48, 562, 1908).
- Hellmann.* — Dermatomyome (Wien. dermat. ges. fitzg., 1, Dez., 1921).
- Hess (R.).* — Virchows Arch., 120, 321, 1890).
- Hopkins.* — Myoma (Arch. of dermat., 1930, p. 871, t. XXI).
- Hugenbruch.* — Multiple leiomyome gesammelte Auszüge der dissertationen der Medizinischen (Fakultat. Köln., 1929).
- Huldchinski (K.).* — Ein beitrage zur kenntnis der multiplen myome (Inaug. diss. Arch. f. dermat., 74, 384).
- Jadassohn (J.).* — a) Myome in lesser's Encyklopädie der Haut und geschlechtskrankheiten, Leipzig, 1900.
- b) Zur kenntnis der multiplen myomen der haut (Virchows Archiv., 121, 88, 1890).
- Jamin (E.).* — Ein fall von multiplen dermatomyomen (Dtschr. Arch. Klin. Med., 70, 1901).

- Jarisch*. — Multiple leiomyome der haut. (Verh. V^e Kong. dtsh. dermat. gess. Sitzg., 25 sept. 1898).
- Jesioneck u Werner*. — Nævus myomatosus (Arch. f. dermat., 88, 223).
- Kissmeyer*. — Multiple Hautmyome (Verh. dän. dermat. ges., 1921-1922).
- Kleinsorg (H.)*. — Über die Sogenanten unreifen, nicht. quergestreiften myoblastome (Verh. dtsh. path. gess., 1928, 376-382).
- Kolb (K.)*. — Die leiomyome der Mutttermunds lippens (Z. geburtsch., 67, 339, 1910).
- Kosevnikov (P.) et Krapima (S.)*. — Zahlreiche leiomyome der haut. (Med. Mysl. Rusk., 1928).
- Kretzner (E.)*. — Ein beitrage zur kenntniss der multiplen dermatomyom (cutismyome) (Arch. f. dermat., 107, 379, 1911).
- Krystalowicz (F.)*. — Ein fall von myoma cutis multiplen (Arch. Dermat., 42, 304, 1906).
- Little*. — A case of myoma cutis (British J. of dermat., 1905, p. 265).
- Leod Mac*. — A case of multiple myoma of the skin (Brit. j. of dermat., 1908, p. 84).
- Lieber (K.)*. — Über myome der Haut. (Beitr. path. Anat., 60, H. 3, 1915).
- Louste, Lévy-Franckel et Caillaux*. — Dermatomyome à disposition systématisée (Bull. Soc. franç. dermat., mars 1932, p. 395).
- Lukasiewicz*. — a) Myomata cutis (Verh. Wien. dermat. gess. Sitzg., 14 jan. 1891).
- b) Myomata cutis. ref. (Arch. f. dermat., 24, 33).
- Louste, Lévy-Franckel, Caillaux et Dauphin*. — Deuxième cas de dermatomyome à disposition systématisée (Bull. Soc. franç. dermat., 1933, p. 699).

Marschalko (V.). — *a)* Zur kenntniss der multiplen Hautmyome (Arch. dermat., 31, 313, 1900).

— *b)* Multiple dermatomyome (Verh. VIII^e Kongr. dtsch. dermat. ges., Serajevo, 1903).

Migliorini (G.). — *a)* Fibromyoma telangiectode della pelle (Giorn. Ital. mal. vener., Pelle 3, 1904);

— *b)* Mioma perivascolare della pelle (Giorn. Ital. mal. vener. Pelle, 1, 1905).

Malcolm Morris. — A case of multiple myoma of the skin (Brit. Journ. of dermat., 1901, p. 8).

Miller (H. E.). — Leiomyoma (Arch. of dermat., 22, 135, 1930).

Morrow, Miller and Taussig. — Leiomyoma (Arch. of dermat., 21, 682, 1930).

Muller (H.). — Über ein generalisiertes Rhabdomyoblastome der haut und über die stellung der myoblasten. Zu den eosinophilen leukocyten (Frankf. dermat. Verh., 1929, 28 nov. Sitzg., Zbl. Hautkrkh., 34, 407).

Neumann. — Über Multiple dermatomyome (Arch. f. dermat., 39, 3).

Nobl (G.). — Myomatosis cutis disseminata (Arch. f. dermat., 79, 31).

Nomland. — Leiomyoma (Arch. of dermat., 1929, t. XX, p. 377).

Oliver, Finnerud and Zeisler. — A case of multiple myoma of the skin (Arch. of dermat., 1929, p. 508).

Ormsby (O.-S.). — *a)* Leiomyoma cutis (Arch. of dermat., 11, n° 4, 466, 1925);

— *b)* Leiomyoma cutis (Arch. of dermat., 22, 172, 1930).

Ormsby and Mitchell. — *a)* Leiomyoma (Arch. of dermat., 8, n° 4, 582, 1923);

— *b)* Leiomyoma (Arch. of dermat., 9, n° 5, 656, 1924).

Pasini (C.). — Über ein fall von angiokavernosen myom. de haut (Mh. Dermat., 44, 614, 1907).

- Peyri (J.).* — Leiomyomatosis cutis, dermalgia paroxystica (Acta dermosifiligr., juill. 1915).
- Photinos-Panagiotis.* — Les myomes de la peau (Bull. Soc. franç. dermat., avril 1933, p. 629).
- Polland.* — Ein naevus mit quergeskeiften arrect pilorum (Arch. f. dermat., 109, 497, 1911).
- Pringle.* — A case of myomata of the skin (Brit. J. of dermat., 1898, p. 163).
- Prodanoff (A.).* — Sur la localisation des tumeurs glomiques (angioneuromyomes de P. Masson) (Ann. d'Anat. Path., 4, n° 2, 147).
- Photinos (A.).* — Dermatologische Wochenschrift. 16 juill. 1932.
- Roberts (L.).* — Multiple dermatomyome (Brit. Journ. Dermat., 1900).
- Rusch.* — Multiple leiomyome (Wien. dermat. ges. Sitzg. 20 mars 1930).
- Saalfeld (V.).* — Zur dermatologischen statistik (Dermat. z. 52. H. 6).
- Sasakawa (M.).* — A case of myoma cutismultiplex (Jap. Journ. of dermat., 15, n° 1. 44. 1925).
- Sawada (H.).* — Angiomyofibroma (Acta dermat., Kioto. 16, 568).
- Savatard.* — Leiomyoma (Brit. Journ of dermat., 1920, p. 229).
- Scaduto (G.).* — Mit Rontgenstrahlen zur heilung (Gehraachte dermatomyom des Gesichts Policlinico, 1911, H. 6).
- Scholtz (M.).* — Multiple cutaneous, leimyoma Rep. of a case (Arch. of dermat., 40, n° 2, 176, 1924).
- Sequiera.* — Leiomyome (British. Journ. of dermat., 1914).
- Shattock.* — Unstripes myoma of the penis (Path. Soc. London, 1892).
- Simons (A.).* — Zur kentnis der multiplen custismyom (Z. krebsjorschg., 18, H. 3, 209, 1921).
- Sobotka.* — a; Klinische, histologische und vergleichende beitrage zur kentnis der cutismyome (Arch. f. dermat., 89, 209, 1908).

- *b*) Zur kenntnis der myome der cutis (Arch. f. dermat., 115, H. 7, 1913).
- Stumpke*. — Dermatomyome (Ref. zbl. hautkrkh., 5, 438, 1922).
- Sutton (R.)*. — Xanthoma tuber multiplex vulgaris als myomatosis cutis disseminata (J. Amer. Med. Assoc., 20 juillet 1912).
- Trimble*. — Dermatomyome (Arch. o. dermat., 5, n° 6, 830, 1922).
- Ullmann (K.)*. — Multiple leiomyome. Demonstr. (Verslg. dtshr. dermat., gess. XI^e Kongr. Wien., 1913).
- Vivo (G. del)*. — *a*) Contributo illo studio dei miomi cutanei. (Giornal. Ital. Dermat., 66, 333, 1925).
- *b*) Nuovo contributo allo studio dei miomi cutanei (Arch. ital. dermat., 2, H. 4, 373, 1927).
- White-Haward (C.J.)*. — Liomioma cutis (Journal of cut. diseases, juin 1899).
- Whitefield*. — A case of multiple myoma cutis (Brit. j. of dermat., 1905, p. 267).
- Wiesinger*. — Fibromyoma demonstrationsabende im Allgemeinen. Krankrenhauss (Saint-George, Hamburg, 17 dez. 1900).
- Winiwarter (A.)*. — Die Chirurgischen krankheiten der haut (Deutsche chirurgie, Lief. 23, Stuttgart, 1892).
- Wolters*. — Multiple myome der haut (Arch. f. dermat., 25, Erg., Bd. 413).
- Zieler*. — Malignes myomes der haut (Verslg. dtsh. path. ges., 11 et 12, Tagg., 1908).
- Zinsser*. — Fall von leiomyomen der haut. (Wiss. ges. Koln. med. prakt. med., 9 april 1910 ; Munch. med. Wchrf., 1919, n° 26).
-

